

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1920-1921. — N° 252

ÉTUDE ANATOMIQUE

D'UN

Cas d'absence congénitale du tibia

(Travail du Laboratoire d'anatomie)

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 9 Juillet 1921.

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

JOSEPH LHEZ

Né à Bagnères-de-Bigorre, le 9 Mars 1892

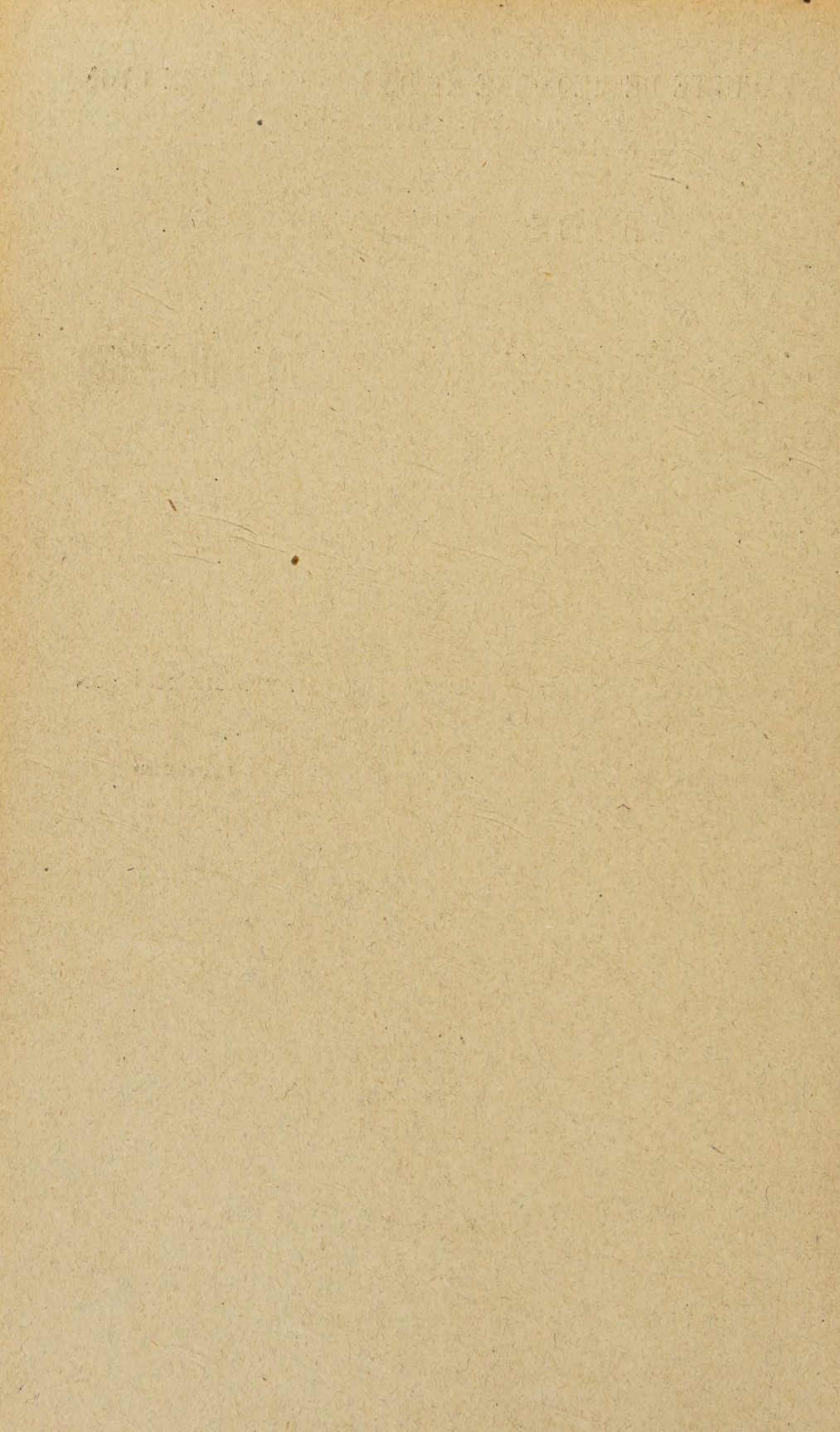


LYON

IMPRIMERIE EXPRESS

46, rue de la Charité, 46

1921



ÉTUDE ANATOMIQUE

D'UN

Cas d'absence congénitale du tibia

(Travail du Laboratoire d'anatomie)

PERSONNEL DE LA FACULTE

Doyen honoraire.....	M. HUGOUNENQ.
Doyen	MM. J. LEPINE.
Assesseur	ROQUE.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. AUGAGNEUR, SOULIER, CAZENEUVE, BEAUVISAGE,
LACASSAGNE, TESTUT.

PROFESSEURS

Cliniques médicales	} MM. TEISSIER ROQUE BARD
Cliniques chirurgicales	
Clinique obstétricale et Accouchements.....	} TIXIER BERARD X...
Clinique ophtalmologique	
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	} ROLLET NICOLAS
Clinique neurologique et psychiatrique.....	
Clinique des maladies des enfants.....	} LEPINE (J.) WEILL
Clinique des maladies des femmes.....	
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	} POLLOSSON (A.) LANNOS
Clinique des maladies des voies urinaires.....	
Clinique chirurgicale des maladies des enfants.....	} ROCHET NOVE-JOSSERAND
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie.....	
Chimie biologique	} CLUZET HUGOUNENQ
Chimie organique et Toxicologie.....	
Matière médicale et Botanique.....	} MOREL MOREAU
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.....	
Anatomie	} GUIART LATARJET
Anatomie générale et Histologie.....	
Physiologie	} POLICARD DOYON
Pathologie interne	
Pathologie et Thérapeutique générales.....	} COLLET MOURIQUAND
Anatomie pathologique	
Médecine opératoire	} PAVIOT VILLARD
Médecine expérimentale et comparée.....	
Médecine légale	} ARLOING (F.) Etienne MARTIN
Hygiène	
Thérapeutique	} COURMONT (P.) PIC
Pharmacologie	

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Chargé d'un cours de Pathologie externe.....	VALLAS
— — — Propédeutique de gynécologie.....	CONDAMIN
— — — Chimie minérale.....	BARRAL
— — — Accouchements	COMMANDEUR
— — — Urologie	GAYET

CHARGES DE COURS COMPLEMENTAIRES

Embryologie	HOVELACQUE
Anatomie topographique.....	PATEL
Botanique	BRETIN
Stomatologie	TELLIER

AGREGES

MM.	MM.	MM.	MM.
NOGIER	SAVY	HOVELACQUE	ROUBIER
BRETIN	FROMENT	TRILLAT	FAVRE
LERICHE	THEVENOT (Lucien)	SARVONAT	MURARD
THEVENOT (Léon)	PIERY	FLORENCE (G.)	BONNET
TAVERNIER	COTTE	ROCHAIX	GRAVIER, chargé des
CADE	DUROUX	CORDIER	fonctions.
GARIN			

M. BAYLE, secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THESE

M. LATARJET, Président; M. Léon THÉVENOT, Assesseur
MM. HOVELACQUE et GRAVIER, Agrégés

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1920-1921. — N° 252

ÉTUDE ANATOMIQUE

D'UN

Cas d'absence congénitale du tibia

(Travail du Laboratoire d'anatomie)

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 9 Juillet 1921

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

JOSEPH LHEZ

Né à Bagnères-de-Bigorre, le 9 Mars 1892



LYON

IMPRIMERIE EXPRESS

46, rue de la Charité, 46

—
1921





Digitized by the Internet Archive
in 2026

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE BIEN-AIMÉ

A MA MÈRE

A LA MÉMOIRE GLORIEUSE DE MON BEAU-FRÈRE
LE CAPITAINE ETIENNE BARON-DAUTHET

MORT POUR LA FRANCE

A MES FRÈRES ET SŒURS

A MON ONCLE, A MA TANTE

A TOUS MES AMIS

A LA MÉMOIRE DE MES CAMARADES
MORTS POUR LA FRANCE

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR LATARJET

*Professeur d'Anatomie à la Faculté de Médecine de Lyon
Chevalier de la Légion d'honneur*

A MES JUGES

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ A. HOVELACQUE

*Ancien Interne des Hôpitaux de Paris,
Docteur ès Sciences,
Professeur agrégé des Facultés de Médecine
Chevalier de la Légion d'honneur*

A MES MAÎTRES

DE LA FACULTÉ DE TOULOUSE, DE LA FACULTÉ DE LYON,
DE L'ÉCOLE DU SERVICE DE SANTÉ

AVANT - PROPOS

Nous ne saurions commencer l'exposé de ce travail sans remercier M. le professeur LATARJET de la confiance bienveillante qu'il nous a témoignée en laissant à notre disposition le sujet précieux et délicat qu'il possédait dans sa collection. Nous avons pu ainsi disséquer cette anomalie décrite sous le nom d'absence congénitale du tibia et établir notre travail sur des faits précis, tels qu'en offre la dissection. Il nous a fait également le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

C'est le regretté professeur Fabre qui a mis aimablement à notre disposition l'observation qui concernait le sujet, né dans sa Clinique Obstétricale de la Charité.

Nos remerciements iront, surtout, au maître distingué qui nous a inspiré ce travail, M. le professeur agrégé HOVELACQUE. Aujourd'hui, comme autrefois dans les camps de prisonniers d'Allemagne, sa bienveillance amicale nous fut acquise.

Ce n'est pas sans émotion et sans reconnaissance que nous évoquons cette triste captivité, où il sut nous sauver et nous guérir du découragement et des peines morales qui nous accablaient. Son amitié franche et sincère, son

amour du travail forment chez lui un ensemble de belles qualités qui doivent toujours nous servir d'exemple.

Aussi, qu'il nous soit permis, en lui présentant l'hommage de notre respectueuse gratitude, de lui demander de nous conserver dans la vie les plaisirs et les bienfaits de son amitié avec l'aide de ses conseils.

Notre jeune ami, le médecin auxiliaire P. LE PAUMIER, élève de l'Ecole du Service de Santé Militaire, a exécuté les figures réparties dans ce texte. Nous devons le remercier de son aide ; il a fait là un travail rendu délicat et difficile par la dimension des pièces et a mis en valeur, avec plein succès, les détails les plus minimes.

INTRODUCTION

Notre but n'est pas dans ce travail de faire une étude complète et détaillée de l'anatomie tératologique, de la clinique et de la chirurgie de l'Ectromélie longitudinale intercalaire hémisegmentaire.

Nous nous bornerons, principalement, aux seuls faits anatomiques d'une de ses variétés dans le membre abdominal : l'absence congénitale du tibia.

Nous avons eu la possibilité de disséquer très complètement le membre inférieur d'un sujet atteint de cette anomalie. Nous nous sommes efforcé de mettre en évidence tous les détails de l'anatomie tératologique et nous avons étudié avec le même soin les os, les articulations, les muscles, les vaisseaux, les nerfs périphériques et les téguments.

Indépendamment de ces recherches purement personnelles, nous avons étudié les cas publiés et tenté de réunir les rares descriptions anatomiques qui ont été rapportées.

Nous nous sommes adressé également aux travaux faits chez l'animal. Enfin nous ne nous sommes pas borné dans nos recherches bibliographiques à l'examen des

cas d'absence congénitale du tibia (Ectromélie longitudinale intercalaire hémisegmentaire interne du membre abdominal), mais nous nous sommes également adressé aux autres variétés d'ectromélie longitudinale intercalaire hémisegmentaire (absence congénitale du péroné, du radius, du cubitus), pour essayer de dégager les faits généraux constants dans ces variétés tératologiques très voisines.

Nous bornons notre étude aux faits anatomiques précis révélés par la dissection ; un cas unique, en effet, ne peut servir de base sérieuse pour l'interprétation de la nature et de la cause d'un processus tératologique aussi complexe.

Nous avons été forcé de laisser dans l'ombre certains points et nous nous en excusons ; n'ayant pas vu notre sujet vivant, nous ne savons ni quels étaient les mouvements possibles au niveau du membre anormal, ni quelles étaient les réactions électriques de ses muscles et de ses nerfs.

Nous n'avons fait l'étude que des membres abdominaux. Celle des membres thoraciques atteints d'une malformation, paraissant similaire à l'examen extérieur et à la radiographie, nous aurait permis d'élargir notre sujet et de tirer peut-être des conclusions plus générales que celles auxquelles nous sommes arrivé.

Historique et revue des cas connus d'absence congénitale du tibia

L'absence congénitale du tibia ou ectromélie longitudinale intercalaire interne est loin d'être rare chez l'homme. Le premier travail d'ensemble nous paraît être celui de KUMMEL qui, en 1895, réunit 33 cas ; en 1896, MURALT n'en signale que 29 ; en 1901, LAUNOIS et KUSS, dans un travail très complet, rapportent 41 observations ; en 1902, JOACHIMSTHAL, 46 ; en 1906, PETER BADE, 55 ; en 1907, MARTIN, 60 ; en 1909, BIBERGEIL, 62 ; en 1912, SCHWARZBACH, 67 ; en 1920, HOVELACQUE, 70.

Depuis ce moment, nous avons relevé 2 cas de BERTAUX et 3 cas de NUZZI, qui, joints à notre cas personnel, font un total de 76. Mais nous devons faire remarquer qu'un certain nombre de cas sont bilatéraux et que les auteurs comptent deux cas dans ces circonstances.

Nous trouvons dans la littérature surtout des observations cliniques. Beaucoup d'entre elles sont accompagnées de radiographies. Ce mode d'étude est absolument insuffisant et des faits essentiels (en particulier, la présence de formations fibreuses remplaçant l'os

absent) ne peuvent être mis en évidence en dehors de la dissection.

Anatomiquement et depuis très longtemps, les auteurs distinguent les cas d'*absence partielle* et d'*absence totale* du tibia. Dans tous les cas d'*absence partielle* que nous trouvons décrits, c'est l'extrémité supérieure de l'os qui subsiste. Nous n'avons relevé qu'une seule exception, le cas de PARONA (1880) dans lequel l'extrémité supérieure manquait, l'extrémité inférieure existant seule. On ne nous fixe pas non plus ni sur la longueur du segment osseux persistant, ni sur sa forme et, d'après les descriptions de l'articulation du genou qui sont données, il est probable que les plateaux tibiaux sont normaux (nous fondons cette hypothèse sur les constatations de SALMON que nous étudierons plus loin). Le fémur semble normal. Le péroné n'a pas été étudié spécialement dans le cas d'*absence partielle* du tibia.

Dans les cas d'*absence totale*, il n'y aurait aucun vestige du tibia. Cependant, THIELE (1890) signale l'existence dans la capsule de l'articulation du genou d'un osselet gros comme une noisette : BERTHA DE VRIESE (1907) rapporte un fait semblable ; BERTAUX (1920) a vu, par la radiographie, un osselet siégeant en arrière et un peu au-dessous de la saillie des condyles, et il le considère comme un os sésamoïde « vraisemblablement celui du jumeau externe. »

L'existence d'un *tractus fibreux* occupant la place du tibia a été signalée dans quelques rares observations, mais la plupart des auteurs n'en parlent pas. SHAW (1889) montre les rapports du ligament avec une membrane qu'il décrit sous le nom de membrane interosseuse.

MELDE (1892) décrit un cas de malformation bilatérale où les ligaments s'étendaient jusqu'à l'astragale, mais sans préciser leur insertion supérieure.

Le *péroné* serait, d'après presque toutes les descriptions, augmenté de volume, épaissi surtout au niveau de ses épiphyses ; sa direction ne serait pas rectiligne, mais incurvée en dehors ou en arrière. PARKER et MYERS (1905) signalent des cas de péronés plus courts que les os normaux ; BERTAUX (1920) rapporte deux cas dans lesquels les péronés n'étaient pas augmentés de volume et dans l'un de ces cas il était rectiligne.

La forme de l'extrémité inférieure du *fémur* attira l'attention dès les premiers cas publiés. Certains auteurs avec MOTTA (1890) insistent sur sa forme normale, mais la plupart signalent l'atrophie des condyles et la disparition de l'échancrure intercondylienne, sans noter, toutefois, si l'absence du tibia était complète ou partielle et, dans ce dernier cas, si l'extrémité supérieure de celui-ci était bien conformée.

D'après LAUNOIS et KUSS, la *rotule* manquerait 11 fois sur 41 cas relevés par ces auteurs. Dans les cas où elle existe, elle serait en position anormale, occupant une situation assez constante : elle est « profonde, encastrée entre les deux versants antérieurs et convergents des condyles fémoraux ; elle est appliquée dans la gorge de la trochlée fémorale, elle s'y trouve en quelque sorte incrustée. » En réalité, cette situation est loin d'être constante, et la dissection seule peut permettre de préciser la position de la rotule, car, dans certains cas (dans le nôtre en particulier) elle est plaquée contre les condyles fémoraux et ni la palpation ne permet de la

mobiliser, ni la radiographie (de face et de profil), de soupçonner son existence. La forme et le volume de la rotule ont peu retenu l'attention. BURCKARDT (1890) l'a vue grosse comme une châtaigne ; des formes tout à fait anormales ont été signalées. (BILLROTH, 1861.)

Les os du tarse ont été relativement peu étudiés dans les cas d'absence congénitale du tibia, mais, par contre, on a signalé fréquemment l'ectrodactylie, la polydactylie et la syndactylie des orteils. L'ectrodactylie porterait d'une façon presque constante sur le segment interne du pied. Aussi a-t-on voulu voir là des cas d'absence du rayon tibial ?

L'articulation du genou est très variable. La disposition normale ou anormale dépend essentiellement de la configuration de l'extrémité supérieure du tibia. Les auteurs s'accordent à décrire l'articulation comme presque toujours normale dans les cas d'absence partielle ; cependant un certain nombre signalent l'absence des ligaments croisés et des ménisques. CRAIG (1878), dans un cas d'absence partielle, décrit l'articulation comme normale, tout en disant que la tête du péroné s'articule avec le condyle externe et signalant un cartilage semi-lunaire dans l'articulation fémoro-péronière.

Dans les cas d'absence totale, les modifications au niveau de la région du genou sont beaucoup plus considérables ; un assez grand nombre d'auteurs décrivent avec soin une articulation *fémoro-péronière* et le péroné s'articulerait avec l'un ou l'autre condyle ou avec l'échancre intercondylienne. Certains décrivent une capsule propre et nous trouvons même signalé plusieurs fois un ménisque intra-articulaire péronéo-fémoral. D'autres, au

contraire, ne décrivent pas d'articulation. ALBERT (1877), notamment, indique que la tête péronière se perd dans les formations ligamenteuses. LAUNOIS et KUSS s'élèvent contre la description d'une *vraie articulation péronéo-fémorale*, « le péroné vient au contact du fémur par une partie quelconque, parfois c'est la diaphyse qui vient au contact du fémur, elle présente alors une *surface de contact* plus ou moins étendue, revêtue de cartilage..., mais il n'y a pas d'articulation. Le point de contact du péroné et du fémur n'est pas plus une articulation et surtout une articulation vicariante de l'articulation normale, que le point de contact pathologique entre un fragment d'os fracturé et une portion du squelette avec laquelle il ne contracte physiologiquement aucun rapport... Dans la presque totalité des cas d'absence congénitale totale du tibia, il y a luxation de la jambe sur la cuisse, et nous dirons même plus, *luxation paradoxale*, il ne saurait, en effet, y avoir de luxation proprement dite en l'absence d'articulation. »

SALMON (1908), ayant étudié avec soin un grand nombre d'ectroméliens, a vu des dispositions d'une telle constance qu'il a énoncé une véritable loi : *les os normaux en relation avec les rudiments squelettiques sont déformés corrélativement aux anomalies des surfaces articulaires de ces rudiments*. Cette loi explique donc la possibilité de l'existence d'une articulation du genou entièrement normale, ou bien d'une articulation incomplètement formée avec absence des ménisques et des ligaments croisés, ou enfin, d'une articulation à peine ébauchée, dans laquelle il est impossible de reconnaître les éléments constitutifs normaux.

Nous ne dirons qu'un mot de l'articulation du cou-de-pied, qui a été peu étudiée. D'après LAUNOIS et KUSS, le péroné s'articulerait avec la tête de l'astragale. ERLICH (1885) signale un cas où le péroné s'articule non seulement avec l'astragale, mais aussi avec le calcanéum. La fréquence de la luxation de la hanche a été signalée.

Les *muscles* seraient atrophiés et non dégénérés DREIBHOLZ (1873), MYERS (1905), REVERDIN et LASKOWSKY (1885). Les anomalies décrites consistent en l'absence de certains muscles et en modification des insertions au niveau du squelette jambier. Parmi les muscles qui prennent normalement origine sur le tibia, l'absence d'un ou de plusieurs d'entre eux a été signalée. Par contre, les muscles qui normalement se fixent au péroné, et notamment les péroniers latéraux, seraient toujours présents. Les auteurs ne précisent pas les insertions, ils se contentent de dire qu'elles se font sur le rudiment du tibia et sur les os voisins, péroné et fémur. La forme et le volume des muscles n'a pas beaucoup retenu l'attention. SALMON (1908), étudiant la disposition musculaire des ectroméliens en général, dit qu'il existe une modification des muscles corrélative au déplacement de leur point d'insertion. Suivant cette théorie, la disposition musculaire présenterait plusieurs modalités d'après l'état du squelette. Les points d'insertion sont-ils rapprochés, le muscle subit un accroissement transversal aux dépens de sa longueur totale ; l'espace est-il trop restreint, l'accommodation mécanique est-elle impossible ? le muscle se combine ou se fusionne partiellement avec les muscles voisins. Si, au contraire, l'accommodation, possible anatomiquement, n'a plus de raison d'être mé-

canique, le muscle peut se réduire à quelques faisceaux rudimentaires ou disparaître totalement.

L'examen électrique des muscles, dans les cas d'ectromélie, semble avoir été pratiqué pour la première fois par HESSE (1913), sur un enfant atteint d'absence congénitale du péroné. Il n'a obtenu « aucun résultat certain. » BERTAUX (1920), ayant examiné au point de vue électrique deux sujets adultes, dit que les muscles, bien qu'atrophiés, réagissent normalement.

Les anomalies vasculaires semblent assez rares. TSCHMARKE (1900) signale que l'artère poplitée est excessivement mince ; BERTHA DE VRIESE (1907) rapporte que dans un cas bilatéral les vaisseaux présentaient d'un côté seulement la disposition embryonnaire primitive, l'artère poplitée se continuait à la jambe par une seule artère axiale, la péronière, qui se divisait au niveau du pied en une petite branche dorsale et une plus forte plantaire.

Les anomalies des nerfs périphériques n'ont pas été étudiées et nous n'avons trouvé trace d'aucune description.

Il est classique de décrire dans les cas d'absence congénitale partielle une *cicatrice cutanée*, vestige d'une adhérence amniotique. Certains auteurs précisent même, et notamment Erlich (1885), aurait vu sur un fœtus, encore enveloppé de l'amnios, une bride partant de la face profonde de cette membrane pour aller se fixer sur les téguments. Dans une autre variété d'ectromélie, dans un cas d'absence congénitale du péroné, HAUDECK (1896) décrit au niveau de la cicatrice des lésions d'atrophie de la peau semblant résulter d'une pression exercée

de dehors en dedans ; ces lésions seraient bien différentes de celles que l'on voit au niveau d'une cicatrice véritable.

En réalité, la présence de la cicatrice est bien loin d'être constante.

Au sujet de l'état du système nerveux central dans l'absence congénitale du tibia, nous n'avons pas trouvé d'observations

Les autres variétés d'Ectromélie longitudinale intercalaire et leur comparaison avec l'absence congénitale du tibia

L'absence congénitale du tibia n'est qu'une variété de l'ectromélie longitudinale intercalaire hémisegmentaire et dans les cas d'absence congénitale du péroné, du radius, et du cubitus, on retrouve les mêmes dispositions générales que dans la première variété.

Les malformations ont été moins bien étudiées au point de vue anatomique que dans les cas d'absence du tibia. Les dissections sont moins nombreuses et beaucoup de descriptions se rapportent à l'examen radiographique: or celui-ci ne permet pas l'étude du système musculaire et la constatation des formations fibreuses.

RENDU, en 1912, a pu réunir 136 cas d'absence congénitale du péroné et, en dépouillant les diverses statistiques, HOVELACQUE a pu réunir 184 cas. APERT et MORISSETTI, en 1908, réunissent une centaine de cas d'absence du radius, et, depuis ce travail, 12 cas au moins ont été publiés. SCHWARZBACH (1912) a rapporté 39 cas d'absence

congénitale du cubitus et il existe à notre connaissance trois observations plus récentes.

L'absence de l'os peut être partielle ou totale ; le péroné manque en totalité dans la très grande majorité des cas (80 fois sur 110 cas d'après DEL GRECO), et, dans les cas d'absence partielle, contrairement à ce que l'on voit pour le tibia, c'est presque toujours l'extrémité supérieure qui manque. JEANSELME rapporte un cas d'absence du corps du péroné, les deux extrémités existant. Pour le radius, l'absence est de même totale en général, et, si l'absence est partielle, c'est surtout l'extrémité inférieure qui manque. Pour le cubitus, par contre, l'absence totale est tout à fait exceptionnelle et l'absence de l'extrémité inférieure est la plus fréquente.

A coté de la persistance d'une extrémité osseuse, le reste de l'os n'existant pas, il faut citer le cas de MICHELSON (1903) dans lequel l'os absent, en l'espèce le radius, est représenté par un fragment osseux d'un demi-centimètre de long environ ; ce fragment siégeait à la partie moyenne de l'avant-bras. L'observation de GÆRLICH (1908) est très comparable : l'extrémité inférieure du radius existe, de plus on trouve au tiers supérieur de l'avant-bras un noyau osseux. Ces deux cas, étudiés seulement par la radiographie, ne nous renseignent pas sur l'absence ou l'existence d'un tractus fibreux entre les segments osseux. La présence d'un ligament remplaçant l'os absent est quelquefois signalée dans les cas où la dissection fut faite.

Comme dans l'absence congénitale du tibia, nous trouvons des malformations du second os du segment. Ce sont même ces malformations qui, dans certaines varié-

tés, ont attiré l'attention et qui ont été considérées comme la modification primitive et principale. Dans l'absence congénitale du péroné, dans plus des deux tiers des cas, le tibia est raccourci, épaissi, présentant au niveau de son tiers inférieur une forte courbure à convexité antérieure ; de même, pour le membre thoracique, l'os persistant est incurvé et modifié dans son volume, incurvation qui, seule pendant longtemps, a attiré l'attention et cette malformation n'est que depuis peu d'années rapportée à l'ectromélie. Quelques rares observations seules séparent l'absence congénitale du radius et du cubitus du tableau clinique de la main bote. Les malformations du tarse et du carpe sont signalées ; quelques cas de très grosses anomalies sont rapportées : absence complète du tarse, trois métatarsiens venant aboutir au tibia ; tarse représenté seulement par le calcanéum. Mais le plus souvent les anomalies sont bien moins importantes ; dans une observation le cuboïde manque ; dans une autre, l'astragale et le scaphoïde sont fusionnés, le deuxième cunéiforme est représenté par un tout petit noyau fusionné avec l'extrémité postérieure du deuxième métatarsien. Au carpe, dans une observation, la présence de trois os seulement est signalée ; dans une autre, le scaphoïde manque et la deuxième rangée n'est représentée que par un seul os. Les métatarsiens, les métacarpiens, les phalanges peuvent manquer : un, deux ou trois noyaux peuvent être absents ; sauf de très rares exceptions, les doigts ou les orteils manquent du côté où l'os intermédiaire est absent.

Les malformations articulaires n'ont pas beaucoup retenu l'attention.

L'étude des muscles n'a été faite que très imparfaitement et les divers auteurs signalent des anomalies musculaires variables suivant les cas. Comme dans l'absence congénitale du tibia, il est classique de dire que les muscles sont atrophiés et non dégénérés, et que certains manquent souvent.

On n'a rien signalé de très intéressant dans la constitution du système vasculaire.

La plupart des auteurs signalent dans ces diverses variétés d'ectromélie la présence d'une cicatrice cutanée. La situation de cette cicatrice est mal précisée en ce qui concerne le radius et le cubitus ; certains parlent même d'une cicatrice longitudinale. Pour le péroné, ce serait une cicatrice transversale qui siègerait devant le tibia en un point bien défini.

Nous voyons donc que toutes les variétés d'ectromélie longitudinale intercalaire, hémisegmentaire sont superposables au point de vue anatomique, dans leurs variétés, absence totale ou absence partielle de l'os, dans les modifications profondes de l'os conjoint et dans les modifications fréquentes du segment distal.

L'absence congénitale du tibia chez l'animal

Jusqu'en 1920 quelques cas d'absence congénitale du tibia ont été signalés chez l'animal, aucun n'a été étudié par une dissection complète. HOVELACQUE a publié les résultats de ses recherches sur un élevage de souris ectromèles et par l'étude détaillée de 242 sujets, il a dégagé les caractères généraux de l'anomalie chez ces animaux. Faisons remarquer, tout de suite, que ces animaux provenaient d'un même élevage, ce qui peut expliquer la constance des malformations observées.

Le segment existant du tibia peut être plus ou moins étendu et il répond toujours à l'extrémité supérieure de l'os. Dans près de la moitié des cas, il se présente sous forme d'un tronc de cône haut de 2 millimètres environ (le tibia normal de la souris mesurant 15 millimètres en moyenne). La base du tronc de cône qui répond au fémur est, sur un grand nombre de sujets, encroûtée de cartilage, tantôt régulièrement concave, tantôt divisée en deux champs séparés par les épines du tibia. Le sommet du tronc de cône donne insertion à un ligament continuant la direction de l'os. Parfois, au contraire, le tibia n'est

représenté que par une cupule à grand axe transversal, la face supérieure encroûtée de cartilage, la face inférieure, libre et rugueuse, donnant insertion vers son centre à un ligament. Dans d'autres cas, le tibia *paraît* manquer complètement, mais on retrouve toujours une trace de l'os, qui peut, du reste, n'être représenté que par un nodule du volume d'une tête d'épingle.

Ce petit osselet, compris dans l'épaisseur de la capsule de l'articulation du genou, peut être identifié et décrit comme rudiment de tibia, grâce à la présence d'un ligament qui se détache de sa face inférieure. En effet, d'une façon *constante*, il existe un ligament aplati, rubanné, brillant et nacré tendu entre le rudiment du tibia et le péroné près de son extrémité inférieure (rappelons que chez les rongeurs, tibia et péroné sont fusionnés dans leur partie inférieure). L'origine de ce ligament tibio-péronier est variable suivant le développement du rudiment de tibia ; son insertion inférieure peut être simple ou exceptionnellement bifurquée, une branche gagnant le péroné, l'autre se portant vers le tarse (face supérieure et face interne de l'astragale). En résumé, sur tous les sujets examinés, le tibia était représenté par un rudiment osseux prolongé par un ligament ; le volume du rudiment osseux était essentiellement variable, et parfois un minuscule noyau seulement existait à l'extrémité supérieure du segment. On ne peut donc, dans aucun cas décrire une véritable *absence totale*.

Le péroné est très fortement modifié, non seulement augmenté de volume et de longueur, mais encore aplati, incurvé et *tordu sur son axe longitudinal*. La tête du péroné est très augmentée de volume, plus que le reste

de l'os ; il en est de même de l'extrémité inférieure qui conserve sa forme. Le corps n'est plus triangulaire sur la coupe comme normalement, mais aplati en lame de sabre et ne présentant plus que deux faces. Le corps est tordu sur son axe ; sa face externe devient interne et la présence sur le bord postérieur d'une ou de deux dépressions, dans lesquelles glissent les tendons des péroniers latéraux le montre bien. Quant à l'incurvation, elle est absolument constante, l'os décrivant un arc de cercle de rayon plus ou moins grand, la convexité de l'arc étant dirigée dans un sens essentiellement variable suivant les sujets. Le ligament remplaçant le tibia forme la corde de cet arc.

Le corps du fémur et son extrémité supérieure ne présentent aucune anomalie, mais l'extrémité inférieure est très variable. Elle est toujours déformée ; quelquefois les deux champs articulaires et l'échancrure intercondylienne sont décelables quand l'extrémité supérieure du rudiment du tibia présente des plateaux normaux ; d'autres fois, au contraire, quand cette dernière n'est pas modelée, l'extrémité inférieure du fémur prend de plus en plus l'aspect d'un pilon, avec disparition complète de l'échancrure intercondylienne et de la trochlée fémorale. Nous voyons, dans ce fait, la confirmation de la loi de SALMON.

La rotule est normale dans sa forme et dans ses dimensions, sa situation seule est modifiée, reportée en masse en dehors.

Le squelette du pied présente dans la presque totalité des cas de profondes anomalies. Il est allongé, prenant l'aspect du pied bot varus, enroulé sur lui-même aux

dépens de son bord interne et de sa face plantaire, avec tassement des os en dedans, allongement en dehors. L'enroulement du pied porte surtout sur le tarse et, lorsqu'il est marqué, il détermine un glissement dans l'articulation de Lisfranc, de sorte que les métatarsiens sont ramenés dans le segment externe du tarse antérieur, son segment interne n'étant plus articulaire. Certains os du tarse peuvent manquer, d'autres sont fusionnés entre eux.

Toutes les anomalies des orteils ont été trouvées : ectrodactylie, polydactylie, syndactylie, polysyndactylie, et même peut-être polysyndactylie avec ectrodactylie.

L'articulation de la hanche est normale. Celle du genou est, dans certains cas, très modifiée, en rapport avec l'état de différenciation des plateaux tibiaux. Dans certains cas, capsule articulaire, ligaments périphériques, ménisques, et ligaments croisés existent et sont bien formés, mais, dans d'autres, on ne trouve qu'un simple manchon fibreux unissant les extrémités osseuses très déformées ou enveloppant, dans les cas d'absence presque complète du tibia, l'extrémité du pilon fémoral. En aucun cas, la tête du péroné n'est articulaire avec le fémur, séparée toujours de lui par une couche fibreuse. L'articulation du cou-de-pied est tout à fait anormale ; il n'existe pas de mortaise tibio-péronière ; le tarse ne s'articule qu'avec le péroné, l'astragale seul ne prenant pas toujours part à l'articulation mais aussi le calcaneum.

La disposition musculaire n'est pas profondément troublée par les anomalies du squelette et les modifications portent seulement que sur les muscles privés de

leur point d'insertion normal, n'intéressant que l'extrémité en rapport avec le segment osseux altéré. Presque tous existent et seuls manquent quelques muscles, très peu développés normalement, tels que le jambier postérieur, le plantaire grêle et d'une façon *constante* le muscle poplité. Le nouveau point d'implantation du muscle est constant, proche du point normal et disposé de telle sorte que le muscle conserve sa direction, même s'il a perdu son action. Ce nouveau point d'implantation peut être osseux, le muscle se fixant sur l'os voisin, mais, presque constamment, les fibres devenues tendineuses viennent s'entrecroiser et s'intriquer avec celles des différents muscles qui ont perdu leur point d'attache, formant ainsi en quelque sorte un surtout fibreux qui bride le segment dépourvu d'os. Histologiquement, les muscles ne sont ni dégénérés, ni atrophiés et le seul point à mettre en évidence est l'augmentation du nombre des noyaux. Le système vasculaire est bien constitué, les artères ont leur volume normal.

Il en est de même du système nerveux périphérique, et les quelques modifications que l'on peut relever dans les collatérales des gros troncs nerveux sont en rapport direct avec les variations musculaires.

Les examens histologiques de ces troncs nerveux ne furent pas faits par HOVELACQUE, mais SALMON a montré que dans l'ectromélie en général il y avait souvent une diminution des tubes nerveux compensée parfois par une hyperplasie des éléments interstitiels.

Dans aucun cas, il n'y avait trace de cicatrice cutanée. Le système nerveux central ne paraissait pas modifié.

La substance grise a sa forme et son étendue habi-

tuelles et le nombre des cellules de la corne postérieure ne semble pas réduit. Ces phénomènes s'expliquent par ce fait que la masse totale du membre n'est pas réduite, contrairement à ce qui se voit dans les cas de phocomélie ou d'hémimélie dans lesquels la substance médullaire est atrophiée.

Dans l'élevage examiné par HOVELACQUE, l'anomalie était d'une façon presque absolue bilatérale. Quelques rares sujets semblaient n'avoir qu'un côté atteint, mais même sur ces sujets il y avait des anomalies osseuses : séparation des deux os de la jambe (ce qui n'est pas normal chez les rongeurs), tibia très grêle, péroné augmenté de volume, sans malformation du tarse.

Cas personnel

Le sujet que nous avons étudié était âgé de 7 jours; il était né au huitième mois à peine d'une gestation gémellaire bivitelline. Le sujet anormal était du sexe féminin, pesant 710 grammes à la naissance; le jumeau, du sexe masculin, pesait 2.160 grammes, il était absolument bien conformé, et lorsque la mère a quitté l'hôpital, neuf jours après l'accouchement, cet enfant se trouvait en très bonne santé.

Antécédents héréditaires. — Les grands-parents n'étaient porteurs d'aucune malformation, de même, deux oncles et deux tantes. Le père ne présente aucune malformation; pas de maladie connue. La mère, âgée de 35 ans, est également en bonne santé et bien conformée. On ne relève, dans ses antécédents, qu'une fracture du col du fémur gauche, survenue à l'âge de 12 ans, qui n'a déterminé qu'une claudication légère. La recherche de la syphilis a été faite chez la mère; il n'en existe aucun signe manifeste.

La gestation qui nous occupe est la huitième, et les sept enfants nés avant notre sujet ne présentaient aucune malformation. (Procréateur le même.)

Première grossesse, quinze ans avant : enfant à terme, actuellement en bonne santé. — Deuxième grossesse, onze ans avant : enfant à terme en bonne santé. — Troisième grossesse, neuf ans avant : enfant mort à huit jours. On ne sait s'il était à terme et la cause de sa mort. — Quatrième grossesse, huit ans avant : enfant à terme, mort de diphtérie à 14 mois. — Cinquième grossesse, six ans avant, prématuré né à 7 mois, mort à 1 jour. — Sixième grossesse, cinq ans avant : enfant à terme, mort à 9 mois de diphtérie. — Septième grossesse, trois ans avant : enfant à terme en bonne santé.

Pendant la gestation qui nous intéresse (la huitième), qui s'est terminée le 16 février 1919, la mère semble avoir eu, à plusieurs reprises, au début, quelques pertes sanguines. Les dernières règles remontent au mois de juin 1918 (du 7 au 13), elles sont normales. Du 1^{er} au 3 juillet, pertes sanguines. En août, nouvelles pertes, durant trois jours. En septembre, pertes sanguines abondantes un jour, faibles deux jours. Les premiers mouvements ont été perçus du 10 au 15 novembre 1918. La mère souffre de l'estomac depuis le mois de janvier 1919 (brûlures, aigreurs). Elle vient en consultation à la Charité, avant l'accouchement, et on constate de l'hydramnios (deux litres environ). La femme entre dans le service pour subir un traitement (iodure de potassium). Un seul fait intéressant au moment de l'accouchement : l'œuf du sujet malformé est complet, ce qui permet de constater qu'il n'existe ni adhérences, ni brides. Le cordon est long de 25 centimètres, alors que celui de l'autre jumeau mesure 45 centimètres. Le liquide amniotique est clair (4 litres environ). Le placenta est unique et pèse 640 grammes.

Dans cette observation, nous voulons mettre en évidence plusieurs faits : *L'absence de malformations chez les ascendants et les collatéraux, et en particulier la conformation absolument normale du jumeau. L'existence d'hydramnios, fait parfois signalé dans les observations analogues (notons qu'ici il s'agit de grossesse gémellaire). L'absence constatée de toute bride amniotique. Enfin, l'absence de signes certains de syphilis.*

Sujet long de 25 centimètres du vertex au cœcyx, présentant un certain nombre d'anomalies. En particulier, les deux membres thoraciques sont très déformés, et, sans dissection, il est possible de se rendre compte qu'il s'agit de malformations relevant d'un processus ectromélien.

MEMBRE ABDOMINAL DROIT. — Le membre abdominal droit est très déformé. La cuisse, longue de 6 centimè-

tres 5, est de volume normal. Elle semble, à son extrémité distale, épaissie et terminée par deux saillies, une interne et une externe, et la dissection nous montrera la part que le segment fémoral prend à la constitution de ces saillies.

Le segment jambier est très court, très épais, disposé dans un plan presque horizontal, décrivant une forte courbe dont la convexité est dirigée en arrière. Le point culminant de la courbe est marqué par une saillie très accusée, et, vers son extrémité, il en existe une autre également très nette qui répond à la malléole externe. Cette saillie, très rapprochée du pied, n'est pas à son contact, mais elle en est séparée par un sillon. — Le pied est très grand, mesurant 5 cent. de longueur sur sa face plantaire (orteils compris) et 3 cent. sur sa face dorsale (pied d'un sujet témoin : face plantaire, 4 cent. : face dorsale, 2 cent. 1). Il est disposé de telle sorte que sa face plantaire regarde presque directement en avant. Le bord interne fortement concave embrasse la saillie de l'extrémité inférieure du fémur, le talon débordant le genou en dedans, le gros orteil débordant le genou en dehors. Il n'existe pas d'anomalies des orteils, leur nombre et leur aspect extérieur sont normaux. — Les téguments sur toute l'étendue du membre n'offrent rien de particulier à signaler et, à leur niveau, *il n'y a pas trace de cicatrice*; c'est là un point capital sur lequel il faut insister. Nous devons même ajouter qu'il n'existe également pas de cicatrice cutanée au niveau des deux membres thoraciques qui, eux aussi, sont atteints de malformations de même ordre.

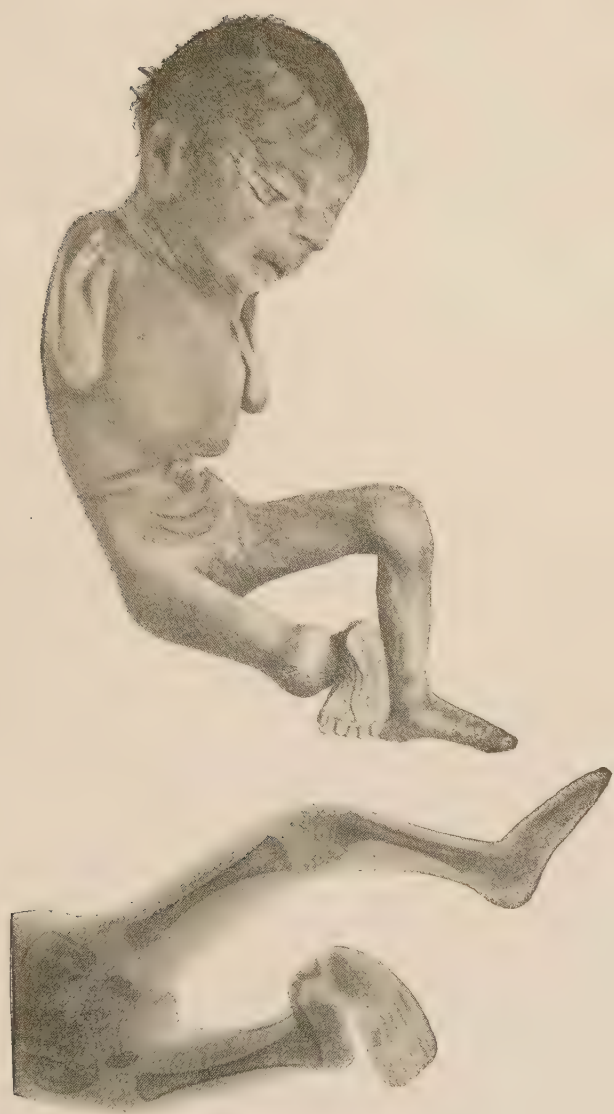
MEMBRE ABDOMINAL GAUCHE. — Le membre abdominal

gauche est dans son aspect extérieur à peu près normal. La cuisse, longue de 6 cent. 9, est bien constituée. — Au niveau du segment jambier, long de 6 cent. 2, deux faits, de peu d'importance du reste, sont à relever : la mortaise tibio-tarsienne est très large, de la face cutanée de la malléole externe à la face cutanée de la malléole interne, elle mesure 2 cent. 3, alors que chez les sujets normaux de même taille, elle ne mesure que 1 cent. 2 au maximum ; la tête du péroné est particulièrement volumineuse et remonte très haut, plus haut nous a-t-il semblé que chez les sujets de même âge.

L'aspect extérieur du pied est tout à fait normal ; ses proportions cependant sont un peu exagérées, sa face plantaire est longue de 4 cent. 5 (orteils compris), et sa face dorsale mesure 3 cent. 2. Chez les sujets témoins, nous n'avons jamais trouvé plus de 4 cent. au niveau de la face plantaire, et plus de 2 cent. au niveau de la face dorsale.

Dissection du membre abdominal droit

1° *Ostéologie.* — Le corps du fémur est normal, la ligne âpre est très bien marquée. Le col est très court, très volumineux, sa hauteur est beaucoup plus augmentée que son épaisseur. La tête, très volumineuse, regarde en avant et en haut beaucoup plus que chez les sujets bien constitués. Le grand trochanter est particulièrement volumineux, le petit est bien constitué. Le fait qui frappe tout de suite est l'augmentation considérable de l'angle



de déclinaison entraînant une très forte rotation en dedans de la cuisse.

L'extrémité inférieure du fémur est très déformée, elle est très élargie, mesurant 18 millimètres sur sa face antérieure. (Faisons remarquer que l'extrémité du fémur du côté sain est également très élargie, mesurant presque la même largeur) ; il n'existe pas d'échancrure intercondylienne ; la face externe semble à peu près normale, la face interne (face cutanée du condyle interne) a une étendue antéro-postérieure particulièrement restreinte. Nous étudierons en détail l'aspect de l'extrémité inférieure du fémur et son revêtement cartilagineux en décrivant l'articulation du genou.

La *rotule*, impossible à sentir par la palpation, et non mise en évidence par la radiographie, existe. Elle ne présente pas de points d'ossification. Elle est très développée, oblongue, étendue transversalement, fortement concave par sa face postérieure et convexe par sa face antérieure, sans présenter de pointe inférieure. Déjetée latéralement, elle est située sur la face antérieure du condyle interne du fémur, s'adaptant exactement à lui ; c'est elle qui détermine la saillie interne qu'avant toute dissection on voit au niveau de l'extrémité inférieure du fémur.

Le *tibia* est représenté par un fragment cartilagineux en forme de tronc de cône à pointe inférieure. Long de 1 centimètre, il mesure 13 millimètres de longueur à sa base. La surface du tronc de cône, rugueuse dans toute son étendue, est aplatie en arrière, présentant même une légère concavité dans sa partie supérieure ; en avant et latéralement elle est assez régulièrement convexe.

L'extrémité supérieure du tibia présente une surface ovalaire à grand axe transversal légèrement excavée ; cette surface est encroûtée de cartilage et est articulaire ; nous l'étudierons avec plus de détails en décrivant l'ar-

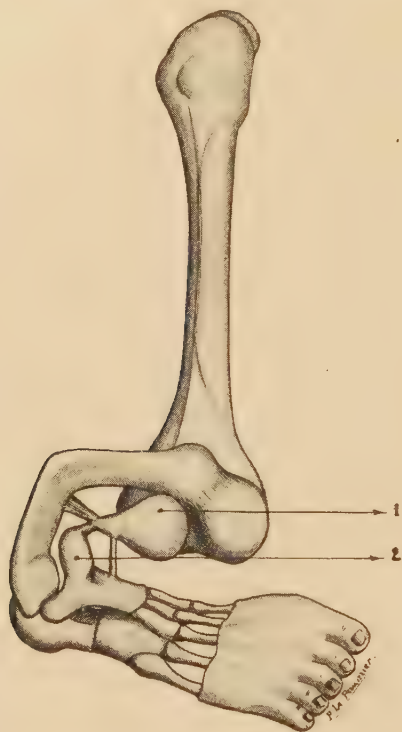


Fig. 1.

Le squelette vu par sa face postérieure

1. Le rudiment de tibia.
2. Le corps de l'astragale.

tication du genou. Une coupe longitudinale du tibia montre qu'il n'existe pas trace de points d'ossification. Rappelons que normalement le point diaphysaire apparaît au cours du deuxième mois intra-utérin, et que les points épiphysaires supérieurs n'apparaissent qu'après

la naissance. De l'extrémité inférieure du tibia se détachent des ligaments qui se portent vers le bord interne du tarse et vers le péroné; nous reviendrons sur leur description et nous verrons leur valeur anatomique.

Le Péroné est augmenté de volume, son corps est très fortement déformé, aplati en lame de sabre, présentant une face anatomique externe et une face anatomique interne. Les deux extrémités encore cartilagineuses sont très volumineuses; elles sont bien modelées, la tête présente une ébauche d'apophyse styloïde, la malléole externe normalement constituée, offre à étudier une face cutanée en continuité avec la face externe et une face articulaire en continuité avec la face interne. Si le péroné est très augmenté de volume, sa longueur est par contre fort diminuée, il ne mesure que 3 centimètres 5 (en suivant les courbures), alors que l'os du côté opposé mesure 6 centimètres. Ce qui frappe tout de suite lorsqu'on regarde le péroné, c'est son incurvation : il décrit un arc à convexité postérieure, dont le sommet est très accusé; la corde de l'arc mesure 2 centimètres de longueur. L'orientation de l'os est telle que sa face anatomique externe est devenue supérieure et que sa face anatomique interne est devenue inférieure.

L'extrémité supérieure du péroné vient au contact du condyle externe du fémur, sans être articulaire néanmoins; la malléole externe coudée sur le corps de l'os se porte en bas et s'articule par sa face interne avec la face externe du col de l'astragale. Nous devons signaler que la torsion apparente du péroné sur son axe longitudinal qui existe normalement chez l'homme, n'existe pas ici : sur l'os bien constitué, la face externe (par suite

de l'apparition d'une crête oblique en bas en dedans) semble à sa partie inférieure devenir postérieure, ici il n'en est rien, l'os est aplati, présentant deux faces nettement distinctes sur toute la hauteur.

Le squelette du pied est très long, il est enroulé suivant son bord interne, la courbe est progressive et il n'y a pas tassement des os en dedans avec allongement de leur partie externe. L'*astragale* et le *scaphoïde* sont fusionnés, il n'y a aucune trace de séparation entre eux sur quelle que face que ce soit. Ce fusionnement absolument complet rend difficile l'examen du col de l'*astragale*, qui paraît cependant beaucoup plus long que celui des os bien constitués. Le corps de l'*astragale* est très déformé. Il fait une assez forte saillie au-dessus du col, dont il est séparé par une dépression assez profonde. — La face supérieure, qui ne répond à aucune surface osseuse du segment jambier, est fortement convexe d'avant en arrière et transversalement ; il est impossible de reconnaître les deux joues de la poulie normale. La face externe du corps fait une assez forte saillie mamelonnée sur laquelle vint s'appliquer la face articulaire de la malléole externe. La face interne, concave de haut en bas, ne présente pas de surface articulaire, elle donne insertion près de son bord supérieur à un des forts ligaments qui se détachent de l'extrémité inférieure du tibia. La face inférieure s'articule avec la face supérieure du *calcaneum*. Une coupe de l'*astragale* montre qu'il n'existe aucun noyau osseux, *astragale* et *scaphoïde* sont formés d'un bloc cartilagineux unique ; le point *astragalien* apparaît normalement peu avant la naissance. Le *calcaneum* n'est pas déformé, il est bien

proportionné et un seul détail est à relever : sur la face supérieure du calcanéum, il n'existe qu'une seule surface articulaire pour l'astragale, c'est la surface antérieure normale qui manque; il en résulte que les trois quarts antérieurs de la face supérieure du calcanéum sont lisses, formant un plan uni, surplombé par la face inférieure du col de l'astragale; les deux os sont séparés par une couche de tissu cellulaire assez épais, mais il est impossible de reconnaître la trace d'un ligament dans cette masse. — La forme, les dimensions et les rapports des os du *tarse antérieur* sont normaux, il en est de même pour les *métatarsiens* et les *phalanges*. Tous les interlignes articulaires sont bien marqués, aussi bien celui de Lisfranc que les interlignes entre les os du tarse antérieur.

2° *Arthrologie* : *L'articulation de la hanche* est déformée de par la forme et la direction du col fémoral, faits que nous avons indiqués plus haut. Le cotyle est un peu abaissé, il est nettement situé au-dessous d'une horizontale passant par le bord supérieur de la grande échancrure sciatique; il est très profond, très bien limité par un rebord saillant. La capsule est épaisse; il est difficile d'isoler à son niveau des ligaments de renforcement; le ligament rond est très bien constitué.

L'articulation du genou est très modifiée. Nous avons vu que l'extrémité inférieure du fémur est très large, mesurant 18 millimètres sur sa partie antérieure, et qu'elle ne présente pas d'échancrure intercondylienne. Vu par sa face cutanée, le condyle externe paraît normal et fortement développé; il est long de 12 millimètres. Le condyle interne par contre semble très peu développé, sa face cutanée, mal modelée, n'est longue que de 2 à 3 ^{mm}/_{mm}.

Sur la face antérieure il n'y a pas de trochlée, l'os est tapissé d'une bande cartilagineuse transversale haute de 2 millimètres à sa partie la plus étendue, limitée en haut par un bord très légèrement concave, la bande cartilagineuse remonte un peu plus haut sur le condyle interne que sur le condyle externe. Sur la face inférieure les

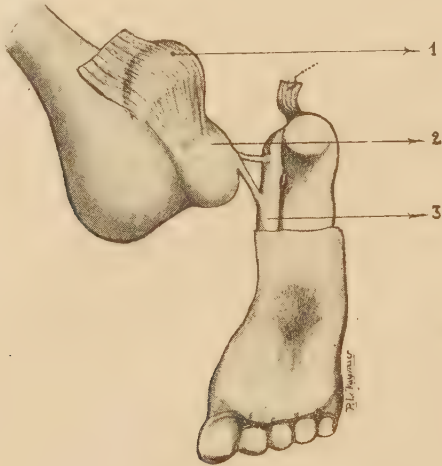


Fig. 2. — La région du genou vue par sa face antérieure

1. La rotule.
2. Le rudiment de tibia.
3. L'astragale.

deux condyles, non séparés, forment un plan continu, encroûté de cartilage qui s'étend plus loin en arrière sur le condyle interne. Au niveau des deux tiers internes, c'est-à-dire sur le condyle interne et sur une partie du condyle externe, la surface cartilagineuse inférieure est *plane*, séparée de la bande cartilagineuse de la face antérieure par une crête mousse mais nettement marquée. Au niveau du tiers externe, c'est-à-dire sur une partie seulement du condyle externe, la surface cartilagineuse inférieure est *convexe* d'avant en arrière et convexe

transversalement, à peine séparée par un petit relief de la bande cartilagineuse de la face antérieure. La petite surface convexe externe et la grande surface plane interne sont séparées par un sillon, non pas antéro-postérieur, mais oblique en avant en dedans et courbe à concavité interne; c'est, comme nous allons le voir, à ce niveau que s'insère la capsule, doublée d'un tractus résistant que l'on pourrait peut-être envisager comme une ébauche de ligament croisé. La partie interne plane répond à la surface articulaire du tibia, la partie externe convexe à l'expansion des vastes particulièrement développée et légèrement encroûtée de cartilage à sa face profonde.

L'extrémité supérieure du tibia est très déformée et ne présente pas les deux surfaces articulaires normales, séparées par la saillie des épines tibiales. Il n'existe qu'une seule surface grossièrement ovalaire à grand axe transversal, légèrement excavée, occupant toute la base du rudiment de tibia. Cette surface répond sans interposition de ménisques au segment interne de la face inférieure du fémur. — La rotule coiffe la partie interne de la bande cartilagineuse de la face antérieure du fémur, elle affecte, comme nous l'avons vu, la forme d'une cupule oblongue fortement excavée en arrière et étendue transversalement, sans présenter une pointe inférieure. — La capsule articulaire s'insère en bas sur tout le pourtour de la surface articulaire du tibia, en avant sur le bord circonférentiel de la rotule; en haut, sur le fémur, son insertion est un peu plus complexe : elle entoure seulement les deux tiers internes de la surface encroûtée de cartilage, s'insérant à la limite de celui-ci et nous avons vu comment à la face inférieure du fémur elle

s'insère dans un sillon courbe, séparant en deux parties le champ cartilagineux, de telle sorte que la partie externe de ce champ ne fait pas partie de l'articulation. — La capsule est épaisse, on ne peut guère décrire de ligaments périphériques, tout au plus existe-t-il une ébauche de ligament latéral externe et en un point de sa face profonde un renforcement assez développé qui peut être assimilé à un rudiment de ligament croisé. En avant, la

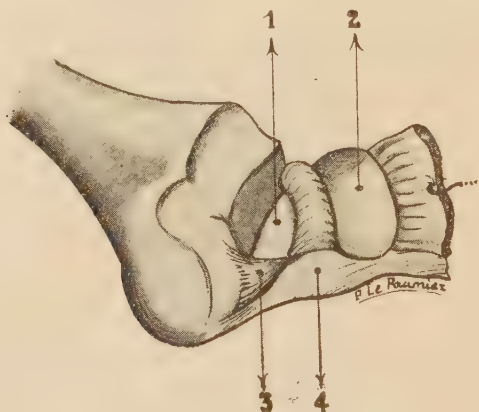


Fig. 3. — L'articulation du genou est ouverte
1. L'extrémité supérieure articulaire du tibia.
2. La rotule.
3. La capsule articulaire.
4. L'expansion des vastes encroutée de cartilage.

capsule est renforcée par le très puissant ligament rotulien et surtout par l'expansion des vastes particulièrement développée. — La tête du péroné se met en rapport avec la partie postérieure et inférieure du condyle externe du fémur, *mais elle n'est pas articulaire, située en dehors de la capsule.*

L'articulation tibio-tarsienne n'existe pas. En dehors la face interne de la malléole externe vient se mettre au contact de la face externe du corps de l'astragale. Il y a en ce point une véritable articulation avec capsule et

ligaments de renforcement sur la face antérieure et sur la face postérieure. L'extrême pointe du tibia n'atteint pas l'astragale, et seul un des ligaments détachés du tibia vient se fixer sur la partie supérieure de la face interne de l'astragale.

Ligaments prolongeant le tibia : De l'extrémité inférieure du rudiment de tibia se détachent trois ligaments. Un ligament arrondi, brillant et nacré, long de 2 millimètres, se détache directement du sommet et gagne légèrement oblique en bas en dedans la face interne du corps de l'astragale, nous avons vu son insertion. Le deuxième ligament, également brillant, nacré, un peu moins arrondi, se détache de la partie inférieure de la face interne du rudiment de tibia près de sa pointe et se porte en avant et en bas allant se fixer sur la face interne du col de l'astragale. Le troisième ligament a un tout autre aspect, grisâtre, fasciculé, aplati il est de forme triangulaire à sommet interne, à base externe. Le sommet se fixe sur la partie inférieure de la face externe du tibia, la base haute de 3 millimètres se fixe sur le bord antérieur du péroné, à 2 millimètres au-dessus de l'articulation péronéo-astragalienne. Dans son ensemble, le ligament est presque transversal.

3° *Myologie.* — Les muscles fessiers sont faciles à isoler, le grand fessier est très mince et très étalé par suite de la malformation de la hanche ; le moyen fessier est très peu développé et ne recouvre que la moitié postérieure du petit. Les muscles de la cuisse sont assez sérieusement modifiés. Le *tenseur du fascia lata* est très développé, il descend, charnu, jusqu'à la hauteur de la tête du péroné et ce n'est qu'à ce niveau que ses fibres

s'intriquent avec celles de l'aponévrose. Le *couturier* et le *droit interne* sont absolument normaux dans leur partie supérieure ; à la partie moyenne de la cuisse, un peu au-dessus du canal de Hunter ils se réunissent en une lame unique qui va se perdre sur le troisième adducteur ; le plan musculaire semble se continuer superficiellement par une lame fibreuse qui, gagnant la face postérieure du membre, vient s'épanouir sur le triceps sural. Le *petit et le grand adducteur* sont normaux, le *moyen adducteur* n'existe pas. Le *quadriceps crural* est bien conformé, tous ses chefs existent et sont facilement isolables. Il va s'insérer sur tout le bord supérieur de la rotule ; mais il est un fait qui mérite de retenir l'attention, c'est que les expansions des vastes sont particulièrement fortes, *constituant une lame fibreuse épaisse*, se fixant en dehors sur la tête du péroné et se perdant, en dedans, sur l'aponévrose jambière. L'expansion externe cravate la face antérieure du condyle externe, et à ce niveau sa face profonde est encroûtée de cartilage. — Le *tendon rotulien* très fort, très puissant fasciculé, se détache de tout le bord inférieur de la rotule et, oblique en bas en dehors, va se fixer sur la face antérieure du rudiment de tibia sur lequel on ne trouve pas trace de tubercule antérieur. Les *muscles ischio-jambiers* sont bien développés ; le biceps est normal, il s'insère fortement sur la tête du péroné et, comme seule particularité, on note que sa courte portion est assez grêle. Les insertions du demi-tendineux et du demi-membraneux se font presque entièrement sur le versant interne du tibia en dedans de l'insertion du tendon rotulien ; leurs tendons terminaux

envoient cependant un assez grand nombre de fibres sur l'aponévrose jambière.

Au niveau de la jambe, tous les muscles existent mais sont assez sérieusement modifiés. Dans la loge antérieure, il existe une masse commune impossible à diviser en faisceaux, elle représente le *jambier antérieur* et les *extenseurs*. Cette masse prend origine sur le versant externe du rudiment du tibia et sur la partie supérieure du bord antérieur concave du péroné. Très courte, vu la disposition du squelette, la masse charnue est fortement renflée, elle forme une couche épaisse absolument indiscrutable au moment où elle passe devant le corps de l'astragale et à ce niveau elle est maintenue par un ligament annulaire péronéo-astragalien très résistant. Juste au-dessus du ligament les tendons apparaissent et nous trouvons au dos du pied une disposition absolument normale. A première vue, il ne paraît exister qu'un seul *muscle péronier latéral*. On ne trouve, en effet, qu'une seule lame charnue, en éventail, dont la base courbe à convexité postérieure se fixe sur les deux tiers supérieurs de la face externe du péroné et dont le sommet répond au *bord antérieur* du péroné un peu au-dessus de la malléole externe. De ce sommet part un tendon qui se dégage de la face profonde du muscle, passe *en avant* de la malléole externe et se divise en deux branches, l'une représentant le tendon du court péronier latéral, l'autre le tendon du long péronier latéral. Au-dessous de la malléole, le trajet et les rapports des deux tendons sont absolument normaux, et leur insertion se fait d'une façon également très régulière.

A la face postérieure de la jambe, il est possible de

retrouver les deux plans musculaires. Le *triceps sural* est formé d'un corps charnu, fusiforme, très tassé, dans lequel il est impossible de reconnaître les jumeaux et le soléaire. La masse unique prend quelques origines à la face postérieure du rudiment de tibia, mais ces origines sont très faibles et la plupart des fibres se détachent de la partie postérieure de la face interne du péroné un peu au-dessous de la tête; quelques-unes, en bien moins grand nombre, naissent de la face postérieure de la capsule de l'articulation du genou et aussi de la partie immédiatement sus-jacente du fémur. Le corps charnu donne naissance à un tendon très fort qui va s'insérer à la face postérieure du calcanéum. Le triceps sural, très tendu, forme la corde de l'arc décrit par le péroné. Les muscles de la couche profonde sont au niveau de la jambe absolument impossible à isoler les uns des autres, formant une masse unique qui représente le *jambier postérieur*, le *flexisseur propre* et le *flexisseur commun*; cette masse prend quelques origines sur la partie postérieure du tibia, mais elle se fixe surtout sur la face interne du péroné immédiatement en avant du triceps sural. Il est possible d'affirmer que la masse commune représente bien les trois muscles car des tendons absolument normaux se dégagent de la partie inférieure de la masse indivise. Nous n'avons pu trouver trace du *muscle poplité*.

Entre les muscles de la loge antérieure et ceux de la loge postérieure, il existe une très mince *membrane interosseuse*, simple lame celluleuse; mais, étant donné la situation et les rapports du ligament fasciculé tendu entre le tibia et le péroné, il est possible de se demander

s'il ne représente pas la partie inférieure renforcée de cette membrane interosseuse et si, le décrivant comme tel, il ne faut pas, au point de vue morphogénique, le séparer entièrement des deux autres ligaments que nous avons trouvés.

La musculature du pied, tant sur la face dorsale que sur la face plantaire, est absolument normale.

4° *Angéiologie*. — Le système artériel doit être considéré comme normal, les seules modifications tenant à la disposition des masses musculaires. L'*artère fémorale* gagne la face postérieure du membre un peu au-dessus de l'articulation du genou, devenant *poplitée*. Au niveau du segment jambier, il existe deux artères, relativement volumineuses, l'une dans la loge antérieure, et l'autre dans la loge postérieure, et chacun de ces vaisseaux est profondément situé au contact de la membrane interosseuse, masqué par l'épaisse couche charnue. L'artère de la loge postérieure, la *tibiale postérieure*, donne plusieurs collatérales, parmi lesquelles il est impossible d'identifier la *péronière*.

5° *Système nerveux périphérique*. — Le *nerf grand sciatique* et ses branches terminales ont été suivis assez facilement par la dissection. Un peu au-dessus de l'articulation du genou, le nerf sciatique se divise en deux branches qui sont, sans aucune hésitation possible, le *sciatique poplité interne* et le *sciatique poplité externe*. La sciatique poplité interne chemine profondément dans la loge postérieure et on peut le suivre jusqu'à la plante du pied. Le sciatique poplité externe se divise très précocement en deux branches, le tibial antérieur et le musculo-cutané. Le premier se divise et se perd dans la

masse charnue de la loge antérieure; le musculo-cutané, particulièrement volumineux, devient très rapidement superficiel, émergeant au bord antérieur du péronier latéral, tout près de la tête du péroné et chemine sous-cutané jusqu'au dos du pied.

Dissection du membre abdominal gauche

La dissection complète du membre abdominal gauche ne nous a pas permis de relever d'anomalies. Nous n'avons pu que constater la situation très élevée de la tête du péroné; son articulation avec le tibia est bien constituée. L'élargissement de la mortaise tibio-péronière n'est dû qu'à une augmentation de volume véritablement anormale de l'extrémité inférieure du tibia, sans qu'il soit possible de relever une malformation.

Interprétation des constatations tératologiques

Comme nous l'avons dit, nous ne saurions, de l'examen d'un seul cas, tirer une conclusion au point de vue de la nature des phénomènes tératologiques que nous avons décrits. Nous ne voulons pas discuter ici les diverses théories émises pour expliquer ces malformations. Nous ferons seulement remarquer que notre cas peut s'ajouter à ceux qui ont réduit à néant la théorie faisant jouer un rôle aux brides amniotiques.

Cependant nous devons, après d'autres, insister sur un fait qui se dégage de l'étude de notre cas personnel, des quelques observations anatomiques précises que nous avons pu trouver dans la littérature, des travaux de SALMON sur l'ectromélie en général, et de ceux d'Hovelacque sur l'absence congénitale du tibia chez la souris; nous voulons parler du trouble profond de l'ostéogenèse. La malformation n'est pas localisée à un os et à un segment de membre, intéressant les tissus d'une même région; l'atteinte est beaucoup plus spécialisée et plus étendue.

La déformation du péroné n'est pas un pur phénomène mécanique, elle ne peut être expliquée par la loi d'OLLIER; c'est en effet parce qu'il est retenu par ses deux extrémités que dans les expériences d'OLLIER le péroné, par exemple, s'incurve et s'aplatit en lame de sabre lorsque, le cartilage de conjugaison de l'os conjoint étant enlevé, celui-ci cesse de s'accroître. Doit-on nier complètement l'intervention de facteurs purement mécaniques dans la malformation constatée ? Nous croyons que sans les éliminer complètement leur influence est minime. Si on peut, dans les vices de position du pied, lorsqu'il s'agit de l'absence d'un os important comme le tibia, faire intervenir des phénomènes mécaniques, la comparaison avec ce qui se passe dans l'absence congénitale du péroné, montre l'importance minime de ces phénomènes mécaniques. Le péroné absent (son extrémité inférieure persistant presque toujours), les malformations du squelette jambier sont relativement peu importantes au point de vue de la statique; le tibia est cependant coudé, courbe à convexité *antérieure*, le pied est d'une façon constante en équin, presque toujours en valgus très marqué, rarement en varus.

Faut-il faire intervenir l'action des pressions extérieures ? Il est difficile de conclure.

La présence du ligament remplaçant le tibia, signalée par tous les auteurs qui l'ont cherché par une dissection attentive, les anomalies osseuses du segment distal du membre, les anomalies fréquentes du membre du côté opposé et parfois des membres thoraciques, montrent qu'il s'agit bien, comme l'a défendu M. RABAUD, d'une modification constitutionnelle profonde remontant loin

dans l'ontogenèse. L'ébauche mésenchymateuse primitive ne subit pas partout ses transformations normales et on relève des phénomènes d'hétéromorphose; les modifications musculaires passent au second plan.

CONCLUSIONS

I. — La dissection d'un sujet atteint d'absence congénitale du tibia (ectromélie longitudinale intercalaire hemisegmentaire interne du membre abdominal) nous a montré les faits suivants : L'existence d'un rudiment de tibia, de formations fibreuses (deux au moins) prolongeant ce rudiment vers l'extrémité distale du membre. — Le péroné est augmenté de volume, aplati en lame de sabre, incurvé en arc de cercle, ayant perdu toute trace de torsion apparente. — Le squelette tarsien est modifié par fusionnement des deux os (astragale et scaphoïde). — L'articulation du genou est profondément modifiée, l'extrémité inférieure du fémur déformée, s'articulant partiellement avec le rudiment de tibia, le péroné n'étant pas articulaire. — Tous les muscles sont présents, sauf le moyen adducteur et le poplité. — Les muscles déformés sont modifiés dans leurs insertions au niveau des os anormaux. — Le système vasculaire et le système nerveux périphérique ne sont pas modifiés.

II. — Nos recherches ont confirmé celles des auteurs qui, par une *dissection attentive*, ont étudié l'absence congénitale du tibia.

III. — Nos recherches nous ont montré également que la disposition anatomique de cette variété d'ectromélie est exactement superposable à la disposition anatomique des autres variétés d'ectromélie longitudinale intercalaire hémisegmentaire (absence congénitale du péroné, du radius, du cubitus), aussi bien chez l'homme que chez l'animal.

IV. — Notre étude est purement anatomique; mais les faits mis en évidence militent nettement en faveur des théories qui envisagent comme origine de telles malformations, non pas une cause locale, mais une modification constitutionnelle profonde, remontant sans doute assez loin dans l'ontogénèse, et dont on ne peut mettre la cause en évidence.

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE :
A. LATARJET.

Vu :
LE DOYEN :
JEAN LEPINE

Vu et permis d'imprimer :
Lyon, le 9 juin 1921.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
JOUBIN

BIBLIOGRAPHIE

- ALBERT. — Implantation der Fibula in die Fossa intercondyloidea femoris b. ang. Defect. der gan. Tibia (*Wiener Med. Presse*, 1877, Nr. 4. S. 111).
- APERT ET MORISSETTI. — Absence congénitale bilatérale du radius et des doigts radiaux (Ectromélie longitudinale radiale bilatérale) (*Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, 1908, t. XXI, pp. 412-420).
- PETER BADE. — Zur Pathologie und Therapie des Tibia defectes (*Zeitschrift für Orthop. Chirurg.*, 1906, Bd 16, S. 150).
- BERTAUX. — Contribution à l'étude de l'absence congénitale du tibia (*Thèse de Paris*, 1919-1920).
- BIBERGEIL. — Zur Kasuistik seltener angeborener Deformitäten (*Zeitschrift f. orthop. Chirurg.*, Bd. XXIII, H. 3/4).
- BILLROTH. — Ueber einige durch Knochendefekte bedingte Verkrümmungen des Fusses (*Archiv f. Klin. Chirurg.*, 1861, Bd 1, S. 252).
- BURCKHARDT. — Beiträge zur diagnostik und therapie der congenitalen Knochendefekt an Vorderarm und Unterschenkel (*Inaug. Dissert.*, Zurich, 1890).
- CRAIG. — Notes on a rare congenital malformation of the leg, with an anatomical description by Jonhson Semington (*Journal of Anat. and Physiology.*, vol. XII, 1878, p. 419).
- DEL GRECO. — Sopra un caso di assenza congenita del perone (*La clinica moderna*, t. XII, 1906 (Bibliographie)).

- DREIBHOLZ. — Beschreibung einer sogenannter Phocomele (Inaug. Dissertation, Berlin, 1873).
- ERLICH. — Untersuchungen über der congenitalen Defekte und Hemmungsbildungen der Exträmitäten (*Virchow Archiv.*, Bd. C. 1885, Fall I. S. 113. Fall. II, S. 126).
- GOERLICH. — Ueber einige Radiusmisbildungen (*Beiträge zur Klinischen chirurgie*, août 1908, t. LIX, fasc. 2, S. 421-440).
- HAUDECK. — Ueber congenitalen Defecte der Fibula (*Zeitschrift für Orthop. Chirurg.*, Bd. IV, 1896, Heft 2, und 3 S., 326-401).
- HESSE. — Zur Therapie des Kongenitalen Fibuladefektes, zugleich ein Beitrag zur Kenntniss der epiphysen operationen (*Deutsche Zeitschrift für Chirurg.*, t. CXXII, n^{os} 5 et 6, juin 1913).
- HOVELACQUE. — Anatomie et morphogénie d'une anomalie héréditaire des membres abdominaux (absence congénitale du tibia). (*Thèse de sciences*, Paris, 1919-1920, et *Supplément III du bulletin biologique de France et de Belgique*, 151 pages, 54 fig.).
- JEANSELME. — Arrêt de développement des os et désordres psychiques en connexion avec la maladie de Recklinghausen (*Bulletins et Mémoires de la Société médicale des Hôpitaux de Paris*, 20 oct. 1904, n^o 29, pp. 930-932).
- JOACHIMSTHAL. — Ueber den angeborenen totalen Defekten des Shienbeins (*Zeitschrift für orthopädische Chirurgie*, 1894, S. 140, und 144).
- KUMMEL. — Die Missbildungen der Extremitäten durch Defekt, verwachsung und überzahl (*Bibliotheca medica abtheilung f. Chirurgie*, Cassel, 1895, S. 13).
- LAUNOIS et KUSS. — Etude sur l'absence congénitale du tibia (*Revue d'Orthopédie*, t. II, 1901, pp. 328-348 et 411-439).
- MARTIN. — Contribution à l'étude des anomalies congénitales du tibia (*Thèse de Genève*, 1907).

- MELDE. — Anatomische Untersuchung eines Kindes mit beiden Defekt der Tibia (*Inaug. Dissert.*, Marburg, 1892).
- MICHELSON. — Ein Fall von totalem Defekt des Radius. (*Zeitschrift für Orthopädische Chirurgie*, Bd. XII, 1903, S. 445).
- MOTTA. — Un caso di mancanza congenita della tibia (*Archivio di Orthopedia*, 1890, V. VIII, p. 304).
- MURALT. — Ueber congenitaten Defekt der Tibia (*Bibliotheca medica*. Abtheilung für Chirurgie. Cassel, 1896).
- MYERS. — Congenital absence of tibia, transplantation of head of fibula. Orthrodesis of the ankl. *American journal of Orthopedic Surgery*. Vol. III, 1905, p. 72.
- NUZZI. — L'assenza congenita della tibia e la déformita relative. — *La Chirurgia degli organi di movimento*. Vol. IV, fasc. 2, février 1920, pp. 164-196.
- PARKER. — Congenital absence of radius from each arm with defective carpus and hand, congenital absence of tibia from each leg, supernumerary and singular toes. (*Transactions of the pathological Soc. of London*, t. XXXIII, 1882, p. 236).
- PARONA FRANCESCO. — Deformita congenita agli orti inferiori coretta mediante la resezione delle articolazioni der ginocchi. (*Giornale della R. Accademia di medicina di Torino*, 1880).
- RABAUD. — *La Teratogénèse*. Paris, Doin, 1914.
- RENDU. — Absence congénitale du péroné (*Revue d'Orthopédie*, An. XXIII, S. 3, t. III, n° 2, 1^{er} mars 1892, p. 169).
- REVERDIN et LASKOWSKI. — Malformation congénitale de la jambe droite (*Revue médicale de la Suisse romande*, 1885, p. 592).
- J. SALMON. — Recherches sur les variations ontogéniques des membres chez les vertébrés. Etude des ectroméliens (*Thèse de Sciences*, Paris, 1908).
- SCHWARZBACH. — Ueber angeborenen Defekt der Tibia und Ulna (*Zentralblatt für chirurgische und mechanische Orthopädie*, Berlin, t. VI, n° 9, sept. 1912).

L.-J. SCHAW. — A case of congenital absence of the tibia
(*Journal of Anatomy*, t. XXIII, N. S., vol. III, part. IV,
July 1889, pp. 598-606).

THIELE. — Ein Fall von angeborenen Defekten der ganzen
Tibia (*Inaug. Diss.*, Greisswald, 1890).

TSCHMARKE. — Zwei seltene Formen angeborener Missbildungen
(*Zeitschrift für Orthopädische chir.*, 1900, Bd. VIII,
S. 368).

